FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1948

# THESE N° 954

POUR

# LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

**Georges-Henri GOUGEON**

Né le 19 Mars 1922, à Laval (Mayenne).

*Présentée et soutenue publiquement le* ..... 19..

# LA MALADIE BLEUE

# ET

# SON TRAITEMENT

Président : M. MOREAU, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1948

13 DEC 1973

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

---

Nom du Candidat : **GOUGEON.**

Prénoms : **Georges-Henri.**

---

Date de soutenance : .....

Numéro d'ordre : .....

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque.)

**GOUGEON (Georges-Henri).** — La Maladie Bleue et son traitement. — Paris, Imp. R. Foulon, 1948, *in*-8°, 52 *p.*

(*Thèse Médec.* (*Et.*), *Paris* 1948, *N°* .....).

**GOUGEON (Georges-Henri).** — La Maladie Bleue et son traitement. — Paris, Imp. R. Foulon, 1948, *in*-8°, 52 *p.*

(*Thèse Médec.* (*Et.*), *Paris* 1948, *N°* .....).

**GOUGEON (Georges-Henri).** — La Maladie Bleue et son traitement. — Paris, Imp. R. Foulon, 1948, *in*-8°, 52 *p.*

(*Thèse Médec.* (*Et.*), *Paris* 1948, *N°* .....).

**GOUGEON (Georges-Henri).** — La Maladie Bleue et son traitement. — Paris, Imp. R. Foulon, 1948, *in*-8°, 52 *p.*

(*Thèse Médec.* (*Et.*), *Paris* 1948, *N°* .....).

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1948

# THESE

N°

POUR

## LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

**Georges-Henri GOUGEON**

Né le 19 Mars 1922, à Laval (Mayenne).

*Présentée et soutenue publiquement le* ..... 19..

# LA MALADIE BLEUE

# ET

# SON TRAITEMENT

Président : M. MOREAU, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1948

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

## DOYENS HONORAIRES :

MM. Balthazard, Baudouin, Roussy

## PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubertin, Balthazard, Basset, Baudouin, Brindeau, Carnot, Chevassu, Chiray, Clerc, Delbet, Guillain, Hartmann, Heitz-Boyer, Laignel-Lavastine, Laubry, Lemierre, Lhermitte, Loeper, Marion, Mulon, Ombrédanne, Roussy, Rouvière, Sannié, Sébileau, Sézary, Tanon.

DOYEN . . . . . Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESSEUR . . . . . Jean VERNE

## I. — PROFESSEURS

| | MM. |
|---|---|
| Anatomie | OLIVIER. |
| Anatomie pathologique | LEROUX. |
| Assistance Médico-sociale | N... |
| Bactériologie | GASTINEL. |
| Biologie médicale | VERNE. |
| Chimie médicale | POLONOVSKI. |
| Clinique de cardiologie | DONZELOT. |
| Cliniques chirurgicales | BROCQ.<br>CADENAT.<br>MONDOR.<br>QUENU. |
| Clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie | |
| Clinique chirurgicale orthopédique | MATHIEU. |
| Clinique gynécologique | MOCQUOT. |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques | GOUGEROT. |
| Clinique des maladies des enfants | DEBRE (R.). |
| Clinique des maladies infectieuses | MOLLARET. |
| Clinique des maladies mentales et de l'encéphale | DELAY. |
| Clinique des maladies du système nerveux | ALAJOUANINE. |
| Cliniques médicales | BENARD (H.).<br>LAROCHE (G.).<br>HARVIER.<br>LIAN. |
| Clinique médicale propédeutique | P. VALLERY-RADOT. |
| Clinique de Neuro-chirurgie | PETIT-DUTAILLIS. |
| Cliniques obstétricales | LANTUEJOUL.<br>LEVY-SOLAL.<br>PORTES. |
| Clinique ophtalmologique | VELTER. |
| Clinique oto-rhino-laryngologique | LEMAITRE. |
| Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires (*chaire à titre personnel*) | RICHET. |
| Clinique Stomatologique | DECHAUME. |
| Clinique thérapeutique chirurgicale | SENEQUE. |
| Clinique thérapeutique médicale | CHABROL. |
| Clinique de la Tuberculose | BERNARD (Et.). |
| Clinique urologique | FEY. |
| Embryologie | GIROUD. |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie | BARIETY. |
| Histologie | CHAMPY. |
| Hydrologie thérapeutique et climatologie | JUSTIN-BESANÇON. |
| Hygiène et clinique de la première enfance | CATHALA. |
| Hygiène et médecine préventive | JOANNON. |
| Médecine du Travail | |
| Médecine légale | PIEDELIEVRE. |
| Parasitologie et histoire naturelle médicale | BRUMPT (H.). |
| Pathologie chirurgicale | N..... |

| | MM. |
|---|---|
| Pathologie exotique | LAVIER. |
| Pathologie expérimentale et comparée | LEMAIRE. |
| Pathologie médicale | MOREAU. |
| Pathologie et thérapeutique générales | DE GENNES. |
| Pharmacologie et matière médicale | HAZARD. |
| Physiologie | BINET (Léon). |
| Puériculture | LELONG. |
| Radiologie médicale | DESGREZ (H.). |
| Physique médicale | STROHL. |
| Technique chirurgicale | MOULONGUET. |
| Thérapeutique | TURPIN. |

## PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. CORDIER (*Anatomie*), BULLIARD (*Histologie*), DESOILLE (*Méd. légale*), DOGNON (*Physique médicale*), GAILLARD (*Parasitologie*), HALPHEN (*O. R. L.*), JAYLE M. (*Chimie médicale*), Mlle J. LEVY (*Pharmacologie*).

## II. — AGREGES EN EXERCICE

| | MM. |
|---|---|
| Anatomie | N...<br>DELMAS.<br>N.. ff DEBEYRE. |
| Anatomie pathologique | DELARUE<br>Mlle GAUTHIER-VILLARS. |
| Bactériologie | BONNET.<br>FASQUELLE. |
| Biochimie méd. | ETTORI.<br>SCHAPIRA. |
| Dermato-syphiligraphie | DEGOS. |
| Histologie | COUJARD.<br>DESCLAUX. |
| Hydrologie | DEBRAY. |
| Hygiène | BOYER.<br>DEPARIS. |
| Médecine légale | DEROBERT. |
| Neuro-chirurgie | PUECH. |
| Neurologie | DE SEZE. |
| Obstétrique | DIGONNET.<br>MAYER.<br>SUREAU.<br>VARANGOT. |
| Ophtalmologie | OFFRET. |
| Oto-rhino-laryngologie | AUBIN. |
| Parasitologie | BRUMPT (L.-C.). |
| Pathologie chirurgicale | FEVRE.<br>HUGUIER.<br>LEGER. |

| | MM. |
|---|---|
| Pathologie chirurgicale | MERLE D'AUBIGNE.<br>PADOVANI.<br>PATEL.<br>ROUX.<br>RUDLER.<br>SICARD. |
| Pathologie expérimentale | MERKLEN. |
| Pathologie médicale | BROUET.<br>CACHERA.<br>DECOURT.<br>DREYFUS (G.).<br>FAUVERT.<br>GARCIN.<br>HAMBURGER.<br>KOURILSKY.<br>LAMY.<br>LENEGRE.<br>MARCHAL.<br>MAURIC.<br>SOULIE. |
| Pédiatrie | LAPLANE.<br>MARIE (Julien). |
| Pharmacologie | CHEYMOL. |
| Physiologie | BARGETON.<br>PARROT. |
| Physique médicale | DJOURNO. |
| Psychiatrie | BARUK. |
| Thérapeutique Agr. ch. d'ens. | BROUET. |
| Urologie | COUVELAIRE R. |

## III. — PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

### POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM. BASSET (*Pathologie chirurgicale*), BRINDEAU (*Obstétrique*), GATELLIER (*Clinique chirurgicale*), HUGUENIN (*Anatomie pathologique*), LE LORIER (*Obstétrique*), VAUDESCAL (*Obstétrique*).

## IV. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

| | MM. | | MM. |
|---|---|---|---|
| Clinique chirurgicale | AMELINE.<br>DE GAUDART D'ALLAINES.<br>FUNCK-BRENTANO.<br>MENEGAUX. | Clinique méd. | HAGUENAU.<br>MOUQUIN. |
| Clinique médicale | BOULIN.<br>CHEVALLIER.<br>COSTE. | Clinique obstétricale | ECALLE.<br>LACOMME. |
| | | Clinique ophtalmologique | RENARD. |

## V. — CHARGES DE COURS

| | M. |
|---|---|
| Radiologie | LEDOUX-LEBARD. |

---

| | MM. |
|---|---|
| Secrétaire de la Faculté | J. MOREL. |
| Secrétaire-adjoint | Mlle CHAINTREUIL. |

---

| | |
|---|---|
| Bibliothécaires en Chef | Dr A HAHN. |
| Bibliothécaires | Mlles DUMAITRE, GOICHON, LAURENT. |

---

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A MA MERE

*Trop tôt disparue.*

A MON PERE

*En témoignage filial de reconnaissance.*

A MA FEMME

A MA GRAND-MERE

A MA SŒUR

A MES BEAUX-PARENTS

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR MOREAU

Professeur de Pathologie Médicale
Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre

*Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.*

*Hommages respectueux.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

# INTRODUCTION

Le problème de la Maladie Bleue et de son traitement est toujours d'actualité angoissante pour la cardiologie mondiale et française, en particulier.

Depuis la célèbre intervention de BLALOCK, réalisée aussi par d'autres chirurgiens, comme CRAFOORD, BING, la chirurgie française se préoccupe de la question : R. LERICHE et J. KUNLIN tentent, en hiver de 1944, les premiers essais de ce mode de traitement dans les cardiopathies vasculaires, et, le 18 janvier 1948 commentent à la Société Française de Cardiologie les résultats obtenus de la résection de sténose aortique avec suture bout à bout.

Dernièrement, DONZELOT et d'ALLAINES présentent à la séance de l'Académie de Médecine du 4 mai 1948, une communication des résultats obtenus par l'intervention chirurgicale dans la Maladie Bleue.

Nous étions attirés, dans cette note brève, par le chiffre des guérisons grâce au traitement chirurgical de la Maladie Bleue : sur 19 enfants et adultes, de trois à vingt-deux ans, on enregistre 12 résultats positifs.

Ce bilan, prête, non seulement, à la réflexion, mais à l'étude de la question, ce que nous avons décidé de faire.

L'énorme matériel bibliographique et la diversité des opinions émises au sujet de la Maladie Bleue nous

faciliteront notre tâche, tout en permettant de se faire une idée nette sur la Maladie Bleue et son traitement.

Le problème est en pleine évolution et nous espérons, que d'ici quelques mois, les nouvelles solutions interviendront, dont le bénéfice sera de sauver un plus grand nombre de malades atteints de cette affection, si meurtrière au temps passé et d'honorer grandement la Science Française.

# GÉNÉRALITÉS

L'étude de la Maladie Bleue et de son traitement demande une attention concentrée sur l'Histoire de l'Homme, en commençant par sa vie intra-utérine, fœtale, son évolution, ses réactions aux causes externes de son existence, ses comportements envers les facteurs héréditaires qui régissent sa formation.

Si nous connaissons, dans ses lignes générales, la formation et l'évolution de l'embryon humain, nous sommes, le plus souvent, dans l'*inconnu*, dès que nous approchons *des causes véritables des malformations* dans sa marche vers la vie extra-utérine. Toutes les hypothèses, toutes les théories y sont permises et, plus ou moins justifiables !

Comme la Maladie Bleue relève précisément des malformations congénitales, qu'elle se manifeste à la naissance, ou plus tard, il nous paraît utile de faire *un petit exposé* de la formation du cœur et souligner les déficits de sa structure dans son évolution vers la vie qui l'attend et les fonctions vers lesquelles il sera appelé.

*Quelques notions sur la formation du cœur de fœtus et ses modifications pathologiques.*

Dans l'évolution du cœur fœtal nous distinguons des étapes : le bulbe artériel unique se cloisonne au moyen d'un septum, qui part de la partie postérieure gauche du bulbe se porte en avant et à droite, faisant une

courbe à convexité antérieure, les deux espaces : antérieur, en croissant, devient l'origine de l'artère pulmonaire, l'autre, postérieur, droit, arrondi, devient l'aorte. Le cloisonnement se continue, en constituant les ventricules. Le septum vertical partage le ventricule dans l'axe antéro-postérieur, formant une brèche et deux cornes.

La corne postérieure est plus élevée que l'antérieure, elle séparera ultérieurement les orifices : mitral et tricuspidien, ce qui la fait nommer auriculo-ventriculaire.

La partie moyenne, échancrée, sans élément musculaire, reste formée du tissu conjonctif, tapissée par l'endocarde sur chacune de ses deux faces : elle formera le septum membraneux de Pelvet, ou « undefendel space » de PEACOCK.

Son premier nom indique sa structure anatomique et son second nom indique ses capacités pathologiques. C'est à ce niveau que peuvent se faire des perforations acquises de la cloison interventriculaire, par exemple, dans l'endocardite ulcéreuse. Pour ROKITANSKY, cet espace reste intact dans les perforations congénitales, la perforation se faisant toujours plus en avant. La corne antérieure est formée d'une couche musculaire épaisse du côté du ventricule gauche et mince du côté du ventricule droit. C'est elle, qui assure la soudure avec le septum qui sépare l'aorte de l'artère pulmonaire. Ici, il peut arriver une malformation dans l'évolution du cœur fœtal, par défaut de continuité, c'est la perforation congénitale.

La cloison interauriculaire chez l'embryon se présente sous la forme d'un large orifice ovalaire, limité en avant et dans le haut par le bourrelet, nommé « anneau de Vieussens ».

Cet orifice, le « trou de Botal » fait communiquer librement les deux oreillettes chez le fœtus, mais, vers

la fin de sa vie intra-utérine, il se ferme par le développement de sa partie supérieure et par le développement d'une cloison membraneuse ascendante, qui se forme dans l'oreillette gauche et s'applique sur la partie profonde de l'anneau, qu'elle dépasse à la naissance. Ainsi, à la place de l'orifice, nous avons une dépression ovalaire, la fosse ovale; cependant, en haut, cette cloison membraneuse reste libre et, c'est seulement à la naissance, qu'elle devient adhérente : la pression du cœur gauche contre l'anneau facilite sa soudure.

Si l'excès de pression dans le cœur droit par un rétrécissement de l'artère pulmonaire s'oppose à la fermeture du trou de Botal à la naissance, on a une anomalie congénitale; comme, souvent, en cas d'inocclusion, cette cloison peut manquer totalement. Le cloisonnement transversal du cœur fœtal se fait au dépens d'un cordon commissural, en séparant les oreillettes des ventricules et formant des valvules auriculo-ventriculaires; ici, également, des cas pathologiques peuvent se présenter et la circulation du sang du fœtus se règlera sur ces malformations en défiant les obstacles du chemin normal.

Le canal artériel du fœtus, qui va de l'artère pulmonaire à la terminaison de la crosse de l'aorte, s'oblitère de la troisième à la quatrième semaine après la naissance; la partie de l'aorte, où il débouche, est un peu rétrécie jusqu'aux derniers mois de la vie fœtale; si ce rétrécissement reste permanent, il devient le rétrécissement de l'aorte congénital.

A la naissance, le sang du ventricule droit s'engage dans l'artère pulmonaire, le canal artériel s'oblitère, le trou de Botal se comble, la circulation entre les deux oreillettes s'interrompt. Il convient maintenant, pour voir plus net les malformations cardiaques, de les soumettre à l'analyse des anomalies, qu'elles présentent, et pour cela nous les diviserons en deux

groupes : 1°) *les anomalies des lésions isolées* et 2°) *les anomalies des lésions associées.*

Au nombre des anomalies des lésions isolées nous comptons :

*a*) *des communications interauriculaires,*

*b*) *des communications interventriculaires.*

Dans les *anomalies des gros vaisseaux* nous pouvons citer : la persistance du tronc artériel commun, ou du canal artériel, les communications diverses entre l'aorte et l'artère pulmonaire, ou la transposition des vaisseaux : elle peut-être totale ou partielle; dans le premier cas, l'aorte naissant du ventricule droit, l'artère pulmonaire du ventricule gauche, elle, coïncide en règle avec une perforation ventriculaire; dans le second cas, l'un des vaisseaux, naissant à cheval, sur une cloison incomplètement développée. Quant au rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire, les avis des auteurs sont très partagés : pour les uns, comme pour R. DEBRÉ (*Pathologie Infantile,* t. II, 1946, pp. 122-142), c'est la forme la plus fréquente des anomalies congénitales; tandis que pour les autres, comme J.-E.-J. ESCALLE (*Etude critique du diagnostic clinique du Rétrécissement congénital isolé de l'Artère Pulmonaire,* Thèse de Paris, 1942), c'est un cas très rare; il représente 9 % des cardiopathies congénitales et 1 % sur 16 des rétrécissements associés.

Quoiqu'il en soit, ce rétrécissement de l'artère pulmonaire est le plus souvent, infundibulaire; l'infundibulum se transforme en canal étroit, fibreux : il peut être orificiel, avec la lumière réduite par la sténose. En aval de la sténose, il est accompagné d'une grosse dilatation de l'artère pulmonaire. On accuse la syphilis, comme une des causes de cette malformation; comme autres causes, on cite : l'altération inflamma-

toire ou trophique de la paroi. A la scopie, cette dilatation montre une saillie de l'arc moyen du cœur.

Les anomalies des orifices auriculoventriculaires ne sont pas nombreuses, cependant, il convient de citer l'atrésie tricuspidienne complète par soudure des valvules avec le ventricule droit; elle est petite et s'accompagne toujours d'une persistance du trou de Botal, quelquefois, d'une communication interventriculaire.

Dans le cadre des *lésions isolées,* nous mentionnerons simplement des *ectopies cardiaques,* qui sont : des *dextrocardies* avec *hétérotaxies,* ou, transposition générale des viscères sus ou sous-diaphragmatiques, et les *dextrocardies pures* sans hétérotaxie. Si nous passons aux *anomalies avec des lésions associées,* nous y relevons : la sténose pulmonaire avec la communication interventriculaire; les cas de la lésion valvulaire sont plus fréquents que ceux de la lésion orificielle avec la communication interventriculaire. Le siège de la lésion se trouve à la partie supérieure de la cloison, au niveau du septum antérieur. Souvent on constate, en même temps, le déplacement à droite de l'aorte, qui se trouve, de ce fait, placée à cheval sur la cloison interventriculaire et communique avec les deux ventricules; il s'ensuit une hypertrophie du ventricule droit, dont les parois épaissies dépassent celles du ventricule gauche.

Ces quatre lésions associées constituent la *tétrade de* FALLOT. FALLOT, en 1888, les résume ainsi : une sténose pulmonaire avec hypertrophie du ventricule droit et persistance du trou de Botal, persistance du canal artériel.

Comme nous voyons de ce tableau des malformations congénitales du cœur, l'essentiel reste à connaître : les causes, qui provoquent ces déficiences et à la suite desquelles la maladie apparaît, voire même l'impossibilité d'existence.

Les savants, les praticiens se penchent sur ce problème, l'expliquant chacun à sa façon, d'après les recherches faites.

# PATHOGÉNIE

## THEORIES SUR LA CAUSE DES MALFORMATIONS CONGENITALES DU CŒUR

Plusieurs théories sont en présence :

Malformations régressives chez l'homme pour MECKEL.

Origine infectieuse pour CADET, GASSICOURT, CRUVELHIER et d'autres.

Cette théorie se base sur les reliquats inflammatoires endocarditiques toujours trouvés à l'autopsie. Mais beaucoup d'auteurs pensent que ce sont les résultats des infections secondaires greffées sur les malformations antérieures.

Cependant des observations récentes américaines, sud-américaines, australiennes, reprises ces dernières années en France, ont prouvé que la *Rubéole* chez la femme enceinte est la cause de malformations : surdi-mutités, cataractes, méningo-encéphalites et, ce qui nous intéresse surtout, de malformations cardiaques chez le nouveau-né. La théorie inflammatoire reçoit sa consécration.

Sur le terrain héréditaire, LANDOUZY avait évoqué la tuberculose; FOURNIER l'hérédo-syphilis.

Beaucoup d'auteurs ont accusé l'ethylisme chronique des ascendants ou l'ivresse au moment de la procréation.

Le caractère familial des malformations congénitales a été également relevé et on a pensé à la consanguinité comme dans le bec de lièvre ou le mongolisme.

Un fait reste certain : un nombre important de malformations cardiaques du nouveau-né est imputable à la Rubéole pendant la grossesse. Il est difficile d'affirmer actuellement que c'est la cause unique et les autres théories doivent garder une part de vérité.

*Au point de vue clinique,* on oppose *les cardiopathies congénitales avec cyanose* à celles *sans cyanose.*

En effet, le tableau clinique en est tout autre, car le syndrome de cyanose congénitale comprend des lésions fort variées, complexes, souvent impossibles à dissocier, ainsi, il présente des signes associés d'hypertrophie ou de dilatation des cavités droites, la gravité et la fréquence des complications respiratoires et un pronostic bien plus sévère.

Pratiquement, *la Cyanose ou Maladie Bleue.* est représentée par les symptômes décrits par FALLOT en 1888 : rétrécissement de l'artère pulmonaire, communication interventriculaire, hypertrophie du ventricule droit et dextroposition de l'aorte, ce qui entraîne son implantation partielle dans le ventricule droit Si les deux premières lésions sont essentielles, la troisième est la conséquence du rétrécissement de l'artère pulmonaire et la dernière est en rapport pathogénique avec les précédentes.

Si *les cardiopathies congénitales sans cyanose* sont des malformations isolées, sans signes fonctionnels, ni généraux, révélables à l'auscultation, de l'évolution silencieuse, bien tolérée et au pronostic souvent bénin, il n'en est pas de même avec *la Cyanose congénitale ou Maladie Bleue.*

*La Cyanose congénitale ou Maladie Bleue,* contient, comme syndrome dominant : « la cyanose ». Ce facteur apparaît dès la naissance de l'enfant : il est vio-

lacé et chacun de ses cris augmente cette coloration bleu-violet de ses téguments.

Cette cyanose du nouveau-né est le signe qui a le plus frappé les anciens auteurs : en 1749, SÉNAC en parle, puis, ce sont François FRANCK, Henri ROGER, sans oublier FALLOT, qui la décrit dans « *Marseille Médical* » en 1888. Enfin, le monde médical est visiblement préoccupé du syndrome le plus spectaculaire, que présente la cyanose. C'est un phénomène, en effet, d'une diversité indéniable : la teinte bleu foncé varie à l'infini, de pourpre au violet, allant au gris, tantôt par plaques, rarement uniforme, liée aux variations circulatoires locales, elle affecte des extrémités : les mains, les pieds, le nez, les lèvres, condensant ses teintes au moindre effort de l'individu.

Cette cyanose des cardiopathies congénitales peut être *immédiate,* comme nous l'avons déjà dit, dès la naissance : 60 % des cas lui sont attribués, ou bien, elle est *intermittente* et VARIOT la signale comme d'un fâcheux pronostic; CATHALA et TISSERAND attirent l'attention sur la cyanose *paroxystique*, apparaissant du fait du passage direct du sang veineux dans le sang artériel grâce aux malformations congénitales. Il existe encore la cyanose *tardive* décrite par BARD et CURTILLET, qui affecte les adultes en particulier; elle apparaît au cours d'une affection pulmonaire qui touche la petite circulation et l'oreillette droite, en laissant le sang traverser du côté de l'oreillette gauche par une perforation de la cloison interauriculaire. Dans sa phase intense, la cyanose devient noirâtre et peut former comme une pigmentation à cause de la stase veineuse prolongée.

Les pommettes, la langue, les conjonctives peuvent en être atteintes également. La cyanose s'accompagne d'hypothermie, elle s'atténue au repos, au sommeil, s'accentue sous l'influence du froid, de la

chaleur excessive, des émotions, des efforts, même de succion chez le nourrisson, de la toux, car elle rompt son équilibre circulatoire, mais, surtout, elle se manifeste au cours des maladies de l'appareil respiratoire : coqueluche, broncho-pneumonie, etc... La cyanose est suivie d'un cortège d'autres signes, dont les uns se montrent dès le début de son existence, les autres plus tardivement; un des premiers signes est « les doigts hippocratiques », aux extrémités enflées en baguettes de tambour, ongles bombés, en verre de montre, mais cette déformation peut pendant longtemps rester seule, sans autres lésions osseuses et, par ailleurs, elle n'est pas très spéciale à la cyanose. Par contre, la cyanose est accompagnée des *modifications du fond de l'œil* : l'examen montre la papille bleuâtre, les vaisseaux rétiniens sont dilatés, la distinction entre les veines et les artères s'avère impossible, car leur coloration est identique. En plus, l'examen capillaroscopique montre un développement assez grand de la portion veineuse de l'anse avec une stase globulaire marquée.

*L'examen du sang* d'un cyanotique congénital dénote des modifications importantes: sa viscosité et sa densité sont accrues. Vaquez, met en évidence en 1892, *la polyglobulie* dans la cyanose; ce fait fut signalé en 1889 par Krehl.

La polyglobulie se chiffrant par 5 à 6 millions est considérée comme moyenne, mais si ce nombre de globules est dépassé, elle est mal tolérée, au-delà de 8-10 ou 12 millions, le pronostic devient grave, d'après Vaquez, Laubry et Pezzi. Il s'agit alors d'une polyglobulie vraie, qui affecte et le sang artériel et le sang veineux. Elle s'accompagne d'hyperglobulie (8-m. à 8,5-m., allant à 12-m., Vaquez) ; en même temps l'hémoglobine est augmentée et la teneur en oxygène est diminuée.

Vaquez, trouve que la polyglobulie et l'hyperglobulie sont des signes de défense organique contre l'as-

phyxie ou l'anhématose. P.-E. WEILL a confirmé cette interprétation, dont il a trouvé des preuves dans la moelle osseuse en pleine activité avec disparition du tissu graisseux. Aucune réaction myéloïde, ni traces d'hématies nucléées ne furent trouvées dans le sang du cyanosé. SÉNAC, GINTRAL et VAQUEZ expliquaient la cyanose, soit, par le mélange du sang veineux avec le sang artériel, soit, par la stase veineuse périphérique, hypothèse à laquelle s'associent FERRUS, BOUILLAUD, DUROZIER, POTAIN, LAUBRY; d'autres auteurs, comme LOUIS, OPOLZER, expliquaient la cyanose comme une résultante de l'insuffisance de l'hématose et une polyglobulie consécutive.

Il semble, que chacune de ces théories puisse être mise en défaut dès qu'il s'agit d'un cas particulier; ainsi LAUBRY, cite un cas de cyanose intense dans un rétrécissement pulmonaire sans communication septale. Nous sommes d'accord avec R. DEBRÉ quand il dit que la part respective de ces troubles doit être discutée dans chaque cas particulier.

Un fait est certain, c'est, qu'en cas de cyanose, d'ordre congénital, l'autopsie seule dira la lésion qui permet le passage du sang veineux dans le système artériel : une communication entre les cavités gauches et droites, associée à une sténose pulmonaire, qui a augmenté la pression dans le cœur droit, étant donné, que l'aorte peut naître à cheval sur les deux ventricules, ou venir du ventricule droit. Le mélange des deux sangs peut être toujours vérifié dans les cas de cardiopathie avec cyanose. On peut l'expliquer quand l'hypertension dans les cavités droites dérive le 1/3 du sang circulant vers les cavités gauches. C'est ce qui se réalise dans presque tous les cas par le rétrécissement de l'artère pulmonaire. Aujourd'hui, on sait, que la teinte cyanotique des téguments est dans ce cas explicable par l'exagération de la quantité d'hémoglobine réduite

dans les capillaires. Ce fait apparaît, quand, celle-ci dépasse « le seuil » : 5 gr. pour 100 cc. de sang capillaire, ce qui fut démontré par LUNSGARD et VAN SLYKE.

## TROUBLES FONCTIONNELS

Dans la *Maladie Bleue, les troubles fonctionnels* sont, en tout premier lieu, cardiaques; les hémorragies s'y associent souvent. Ces troubles se manifestent par *la dyspnée d'effort,* tout d'abord. La dyspnée s'installe quelquefois précocement : elle gêne l'enfant quand il prend le sein, puis l'empêche de jouer, quand il grandit elle le met en marge de la vie, lui interdisant certains métiers, par le fait, elle constitue une véritable infirmité, qui s'aggrave à l'occasion d'une affection pulmonaire quelconque, en provoquant des crises terribles, pendant lesquelles le malade devient noir, étouffe, s'asphyxie.

Il arrive cependant que la dyspnée reste modérée, permettant au malade de mener une vie à peu près normale, et même son apparition peut être tardive. Les palpitations, les douleurs précordiales, l'angoisse, pareille à celle des angineux, des lipothymies, peuvent accompagner la cyanose congénitale, mais ce ne sont pas des signes constants. Nous avons signalé déjà la cryesthésie périphérique, dont le taux est abaissé, tandis que la température centrale touche à la normale. Dès le début de cette analyse nous avons mentionné *les hémorragies* fréquentes, qui sont liées à la cyanose : elles se présentent sous forme d'épistaxis, d'une hémoptysie, quelquefois, comme d'une métrorragie ou d'un purpura. Ces accidents sont plus ou moins fréquents, ou deviennent périodiques.

## EXAMEN DU MALADE

*Les signes physiques* à l'examen cardio-vasculaire dans la cyanose sont assez variables. La majorité des cas examinés présentent le rétrécissement de l'artère pulmonaire avec la communication interventriculaire : le pouls et la tension artérielle peuvent être normaux. A l'inspection, on constate quelques battements dans la région épigastrique, au niveau des espaces intercostaux, à gauche du sternum, comme résultante de l'hypertrophie du ventricule droit; on perçoit aussi des battements des veines jugulaires, distendues par la forte systole de l'oreillette droite. La pointe du cœur est déviée vers l'aisselle. Si on met le malade dans le décubitus latéral gauche, déjà à la palpation, on distingue le signe le plus important de la maladie, c'est « *le thrill* », ou *frémissement systolique,* provenant, d'après certains auteurs, de la juxtaposition des deux thrills dont un, correspond au rétrécissement de l'artère pulmonaire, l'autre à la communication interventriculaire.

Le premier siège dans le deuxième espace intercostal gauche et se propage vers la clavicule gauche; le second se trouve dans le troisième espace intercostal gauche et se propage transversalement. Tout de même, en pratique, surtout chez le nourrisson on peut ne pas noter ce frémissement cataire. La matité cardiaque déborde quelquefois le bord droit du sternum. Dans cet examen, il faut se méfier de la perméabilité concomitante du canal artériel.

A l'auscultation on entend *le souffle systolique* rude, râpeux de grande tonalité, siégeant au niveau de la base, à la partie interne des deuxième et troisième espaces intercostaux gauches; ce souffle se propage vers les vaisseaux du cou. Il n'est pas toujours perceptible dans les premiers mois de la vie. Pour TAUSSIG, ce sont des « bruits soufflants », qui témoignent de l'intensité de la circulation collatérale, pour d'autres auteurs, ce souffle est dissocié en deux bruits, dont l'un correspond au rétrécissement de l'artère pulmonaire et l'autre, rude et bas, répond à la communication interventriculaire. LAUBRY et PEZZI sont d'avis qu'on entend qu'un seul souffle à un seul foyer maximum.

*Le tracé électrocardiographique* précise souvent la silhouette anormale des malformations congénitales; ce qu'on constate surtout, c'est la simple déviation à droite de l'axe électrique, les tracés unipolaires précordiaux extériorisent l'hypertrophie vasculaire droite et l'inversion de l'onde T.

*La radioscopie* permet, à elle seule, de poser le diagnostic de tétralogie et d'éliminer les autres malformations cyanogènes.

En plus, assurant la position de la crosse de l'aorte, elle indique le côté de l'intervention. Il est entendu, que cet examen se fait dans toutes les incidences et surtout de face en O. A. G. et en transverse gauche. Le cœur peut être augmenté de volume. On précise à cet examen l'aplasie de l'arbre artériel pulmonaire : de face, de profil et en O. A. G. De D-1 à D-6, l'examen peut traduire « la surchage ventriculaire » droite, si elle n'est pas retrouvée en règle (chez l'enfant, au moins : de D-1 à D-3 ou D-4). Remarquons, en passant, que la dissociation auriculo-ventriculaire est rarement complète. L'augmentation de l'espace P.-R supérieur à 0,20 sec. en est le témoin. L'allure bizarre du complexe rapide QRS dans les trois dérivations, est

surtout nette en D-2, en plus, on remarque le di ou triphasisme de QRS. En radioscopie on peut constater l'absence des battements hilaires, la clarté des champs pulmonaires, tant dans la région hilaire qu'à distance. On peut bien s'assurer de la position de la crosse de l'aorte par la bouillie barytée ou en dextroposition, souvent, dans ce cas, doublée à droite, d'une ombre, qui correspond à la veine cave supérieure.

Pour résumer, on trouve à *la radiographie* : l'augmentation des cavités droites, surtout du ventricule, refoulant, en haut et à gauche, la pointe du cœur. L'image, d'après VAQUEZ, du cœur « en sabot », signe caractéristique du rétrécissement de l'artère pulmonaire.

A cette image, il faut ajouter *une saillie de l'arc moyen,* qui est due à la saillie du profil de l'artère pulmonaire.

La communication interventriculaire isolée donne un cœur simplement globuleux par hypertrophie des deux ventricules.

L'association des deux lésions présente, d'après LAUBRY et PEZZI, une image identique à celle du rétrécissement pulmonaire; VAQUEZ et LAUBRY signalent qu'ultérieurement on peut constater une certaine hypertrophie du ventricule gauche.

*L'angiocardiographie,* faite avec les produits opaques (on peut s'attendre à quelques incidents) par injection simultanée de l'artère pulmonaire et de l'aorte, nous montre leur trajet, surtout curieux à voir dans la partie sténosée du vaisseau pulmonaire.

## ÉVOLUTION

*L'évolution* de la Maladie Bleue est de pronostic grave : quantité d'enfants ne survivent pas; ceux qui restent sont débiles et succombent souvent par troubles digestifs, pulmonaires, par syncope ou asphyxie. La bronchopneumonie en fait une ample moisson. S'ils survivent, leur développement physique est retardé, leur croissance troublée; beaucoup d'entre eux restent malingres, chétifs, scoliotiques, hypotrophiques, avec un thorax déformé en carène. Leur puberté est retardée, ils restent infantiles : peu de poils, testicules petits, règles rares ou absentes. Le développement intellectuel de l'enfant est également atteint : apathiques, paresseux, ils redoutent tout effort. Un caractère instable, irritable ou somnolent, les rend difficiles à adapter à une vie sociale active.

D'après ABBOTT, ces enfants atteignent rarement la puberté, car ils meurent, soit d'un accès de suffocation, soit d'une syncope, soit à la suite d'hémorragies répétées, mais surtout, par l'insuffisance du cœur droit. Aussi, dès le premier examen, il faut chercher chez eux, les signes de défaillance cardiaque : tachycardie, etc...

Cette insuffisance cardiaque est caractérisée par une évolution lente, progressive et inexorable. Quelquefois, elle s'aggrave à la puberté, pendant une coqueluche, une minime infection broncho-pulmonaire, en se dissimulant derrière elle. Les maladies éruptives, les affec-

tions d'ordre fébrile, les endocardites aiguës ou subaiguës sont souvent, d'après MARFAN, une complication des malformations congénitales du cœur. En plus, la chétivité même de ces enfants les rend plus aptes à des affections multiples, dont la tuberculose est fréquente, entre toutes. Mais LAUBRY s'oppose à cette affirmation de MARFAN, en disant que la T. P. n'est pas plus fréquente chez ce genre de malades, que chez les enfants normaux. Cependant, MARFAN cite des statistiques, d'après lesquelles 65 % d'enfants, atteints de cyanose congénitale, meurent avant l'âge de dix ans, la plupart de la tuberculose pulmonaire.

Les progrès accomplis en chirurgie, ces temps derniers, et que nous mentionnons dès le début de notre travail, nous permettent de regarder l'avenir de ces malades avec plus d'espoir et de foi.

Nous avons parlé, plus haut, de la classification des cyanoses d'une façon sommaire, aussi, nous revenons à cette question, qui présente pour nous un intérêt tout particulier, en vue du pronostic et du traitement de la Maladie Bleue.

## FORMES CLINIQUES

*Les formes cliniques* de la Maladie Bleue présentent une grande diversité; ainsi, d'ASTROS, RICHARDIÈRE et VARIOT, avec GRENET, nous signalent des cas indiscutables de *cyanose sans souffle.*

VARIOT nous parle d'une *forme de cyanose intermittente,* dont il donne cette description : souvent, dès la naissance, la cyanose se manifeste par des crises violentes, espacées, avec perte de connaissance, polypnée et polyglobulie transitoire. Ces crises viennent à la suite d'un effort, d'une affection pulmonaire, etc... Cependant, dans l'intervalle de ces accès, la cyanose est légère, le souffle systolique est perceptible au foyer pulmonaire.

VARIOT explique cette forme de cyanose par la malformation suivante : l'aorte et l'artère pulmonaire naissent, toutes deux, du ventricule droit, qui est très hypertrophié; le ventricule gauche ne donne naissance à aucun vaisseau, il reste très diminué de volume. Le sang vient de l'oreillette et du ventricule gauche, passe dans le cœur droit par l'orifice interventriculaire et c'est à la faveur de ce trouble circulatoire que la cyanose apparaît. MARFAN nous explique, qu'en cas de rétrécissement « peu serré », la différence de pression entre les deux cœurs est à la fois faible et variable, tantôt, c'est la pression des cavités droites qui l'emporte, tantôt, c'est celle des cavités gauches, de ce fait, la cyanose disparaît et reparaît.

*La cyanose paroxystique,* décrite par SÉBILEAU, FERRAND et VARIOT, est liée toujours à la même lésion; elle est rare, mais d'une évolution dramatique. Elle se manifeste par la coloration intense des téguments, lividité, pouls incomptable, respiration stertoreuse, perte de connaissance ou convulsions. Sans aucune cause apparente, elle frappe l'enfant peu cyanosé normalement; ces attaques durent de quelques minutes à quelques heures, se répètent plusieurs fois par jour où ne viennent qu'après quelques semaines de silence; le danger de ces accès consiste en ceci, qu'ils exposent le malade à une mort subite à chacun d'eux. Durant la crise, le souffle systolique disparaît du troisième espace du bord gauche du sternum.

Ce syndrome a un pronostic très grave et s'explique par une malformation complexe, le plus souvent du type Fallot, avec naissance des deux gros vaisseaux dans le ventricule droit.

VARIOT et SÉBILLEAU émettent une hypothèse pour expliquer cette cyanose : la présence d'un spasme d'un infundibulum rétréci, ce qui ferait comprendre également la disparition du souffle systolique pendant l'accès.

BARD et CURTILLET décrivent une forme de cyanose légère et transitoire, avec sténose latente, bien compensée. S'il survient une maladie pulmonaire, une coqueluche ou toute autre affection unie à l'effort, que le malade, par sa déficience organique, ne peut compenser, la cyanose s'installe en permanence, avec une légère dyspnée et quelques troubles trophiques. Les auteurs précités disent que ce genre de cyanose s'explique par la persistance du trou de Botal; cette persistance silencieuse, tant que la pression dans le cœur gauche dépasse celle du cœur droit, attend le moment de n'importe quelle cause, qui produira l'hypertrophie dans le ventricule droit, pour se manifester sous la forme de cyanose.

Ainsi, nous voyons, que dans *l'immense majorité des cas, la cyanose est provoquée par l'association du rétrécissement de l'artère pulmonaire avec une communication interventriculaire.*

Parfois, les lésions sont plus complexes : à ces lésions se joignent l'insuffisance pulmonaire, communication interauriculaire, persistance du canal artériel, etc... Rarement, cependant, ces diverses lésions, à l'état isolé, dénotent une cyanose grave.

Nous voyons que dans la communication ventriculaire isolée, ou maladie de Roger, la cyanose existe, mais elle est rare. Elle paraît être due alors à une déficience du ventricule gauche, rendant possible l'apport du sang du ventricule droit au ventricule gauche, contrairement à la normale.

Dans la communication interauriculaire, la cyanose est un signe exceptionnel. Certains auteurs citent des cas de ce mal chez les nouveau-nés, alors que la valvule du trou de Botal n'est pas encore adhérente, ce qui provoque l'asphyxie et la dilatation aiguë de l'oreillette droite.

N'oublions pas non plus les cas de la tétrade de Fallot, chez des sujets n'ayant jamais de cyanose, qui ont mené une vie presque normale et dont ces signes furent les trouvailles d'une autopsie.

Nombreuses sont les malformations congénitales du cœur sans « le syndrome cyanose », mais ce problème dépasse les cadres de notre travail, aussi nous nous bornerons, à titre de diagnostic différentiel, à en dire quelques mots.

*
**

*Les cardiopathies congénitales sans cyanose* ont une évolution lente; elles se manifestent par des palpitations, la dyspnée d'effort, la toux. Leur diagnostic repose sur l'auscultation, les diagrammes, au besoin,

les tracés. Elles sont d'un pronostic bénin et répondent le plus souvent aux lésions isolées ou associées.

On peut citer ici : *la maladie de Roger ou communication interventriculaire,* avec son souffle systolique dans toute aire cardiaque, mais s'intensifiant à la partie interne du troisième espace intercostal gauche ou sur la ligne rétrosternale. A la radioscopie, nous avons un cœur globuleux, rond, avec légère hypertrophie du ventricule gauche. Elle est assez bien supportée et de pronostic bénin, sauf complications. Ce serait une grave erreur de la confondre avec la Maladie Bleue, surtout en présence d'une légère cyanose de toute autre origine qui peut s'y ajouter.

*La communication intraauriculaire ou la persistance du trou de Botal* ne nous arrêtera pas longtemps : maladie silencieuse, souvent, une trouvaille d'autopsie. Elle prend part dans les lésions associées, dans les embolies croisées et se manifeste, par moment, par un souffle systolique dans le troisième espace intercostal à gauche du sternum.

*Le rétrécissement aortique* chez l'enfant est d'origine congénitale; bien toléré, perceptible par le frémissement et le souffle, tous deux systoliques, qui siègent au foyer aortique (deuxième espace intercostal droit) et se propagent vers les carotides. A la scopie, on trouve l'hypertrophie du ventricule gauche, ce qui permet de la confondre avec la maladie de Roger.

*Le rétrécissement de l'isthme de l'aorte* avec son souffle systolique dans le deuxième espace intercostal gauche en avant, est, d'après LIAN, dans 50 % des cas, associé aux insuffisances aortiques et se caractérise par ses formes frustes, signalées par LAUBRY.

*Le rétrécissement pulmonaire simple* est fréquent pour certains auteurs, pour d'autres, il est rare. Il se manifeste par un frémissement cataire et un souffle

systolique dans le deuxième espace intercostal gauche; tous les deux sont des souffles systoliques. Souvent, des anomalies vertébrales ou thoraciques l'accompagnent.

*La persistance du canal artériel* donne un souffle continu, à renforcement systolique, souffle systolo-diastolique. Aucun signe de cyanose dans cette malformation congénitale, bien supportée.

*L'atrésie tricuspidienne* est fort rare et incompatible avec la survie. Nous passons sous silence *les ectopies cardiaques* pour lesquelles il ne peut se produire de confusion.

## DIAGNOSTIC

*Le diagnostic de la Maladie Bleue* pose deux questions : la cyanose existe, ou elle n'existe pas. Car nous pouvons confondre la cyanose avec une pigmentation argyrique, avec une acrocyanose accentuée, une érythrémie. Ensuite, pour établir le diagnostic de la Maladie Bleue, il faut toujours penser à la recherche de la tétrade de Fallot, car c'est elle qui est la plus fréquente; en plus des signes cliniques et examens adjuvants déjà énumérés (radioscopie, etc...), il nous faudra faire une enquête approfondie dans chaque cas particulier, sur le passé du malade, ses antécédents héréditaires, ses tares, même son milieu actuel, qui peut nous donner souvent des renseignements précieux, qui complèteront notre diagnostic clinique et influenceront peut-être notre traitement dans le sens plus favorable pour le malade.

## PRONOSTIC

*Le pronostic* que nous ferons dépendra de l'importance de la cyanose, des lésions dépistées, de l'âge du sujet, de son état général, de l'évolution même de la maladie, qui peut nécessiter des interventions brusquées, ou, au contraire, permettre une attentive et plus longue attente et mise en observation du malade; il dépend, enfin, des incidents imprévus, qui nous obligeront à faire face au danger.

# TRAITEMENT

## TRAITEMENT MEDICAL

*Le traitement médical* comporte dans la Maladie Bleue une série de mesures hygiéniques, prophylactiques, qu'il est difficile de citer, car les malades sont considérés par nous, comme des personnes ayant chacune son complexe individuel, avec lequel il faut compter en sachant s'adapter un peu à sa façon de penser, de vivre, en évitant de le froisser, car la confiance, entre nous et le malade, s'établira plus facilement et nous aidera à le guérir.

Souvent, nous serons amenés à donner des indications non seulement pour les questions d'un tel ou tel autre régime, mais pour des solutions, dont dépendra la vie de l'individu, par exemple, changement de profession, affaires de famille, etc...

Il faut savoir y répondre et mériter cet espoir que le malade met en nous.

La thérapeutique médicale de la Maladie Bleue, s'adaptant à l'état du malade, consistera en l'application d'un régime hygiénique, sans surmenage, des exercices physiques modérés, d'une vie calme, régulière, sans grand effort intellectuel et la surveillance du cœur jamais lassée par le praticien traitant. Il faut également mettre le malade dans les conditions, qui pourraient lui permettre d'éviter toute contagion, car la

menace d'aggravation de son état pèse sur lui en cas d'une maladie infectieuse.

On peut aussi, suivant la situation qui se présentera, lui prescrire un traitement toni-cardiaque (digitaline ou autre).

Certains auteurs proposent, vu le soupçon toujours latent de la syphilis héréditaire, un traitement préventif antisyphilitique pour mettre en état de meilleure résistance l'organisme du malade.

## TRAITEMENT CHIRURGICAL

Nous passons maintenant au *traitement chirurgical* qui est actuellement en pleine évolution.

Nous nous permettons de citer ici les opinions de CARLOTTI avec lesquelles nous sommes entièrement d'accord.

CARLOTTI, en parlant du diagnostic de la tétralogie de Fallot en vue d'une intervention chirurgicale, insiste sur la nécessité de cet acte, à titre d'anastomose du type Blalock ou Potts, chez les sujets atteints d'une cardiovasculopathie congénitale, cyanogène; il précise que les 9/10e de ces malformations sont des tétralogies du type Fallot. Il en donne la caractéristique suivante : « Rétrécissement plus ou moins serré, généralement, infundibulaire de l'artère pulmonaire, avec tous les stades intermédiaires, conduisant à l'atrésie. Communication interventriculaire. Dextraposition de l'aorte, qui naît ainsi à cheval sur les deux ventricules, au-dessus de la communication. Hypertrophie consécutive du cœur droit. Donc, la sténose de l'artère pulmonaire est physiologiquement responsable de la plupart des troubles et le court-circuit anastomotique est créé pour y remédier ».

Ensuite, CARLOTTI explique que du fait du rétrécissement de l'artère pulmonaire, l'évacuation du sang non hématosé du ventricule droit vers le poumon est gênée. Le courant sanguin emprunte le shunt intraventriculaire et file vers l'aorte, d'où vient la réduction de la circulation pulmonaire et la cyanose, plus ou moins intense, apparaît, créant des troubles fonctionnels, tels l'hippocratisme, la polyglobulie, etc... C'est ainsi que CARLOTTI comprend le mécanisme de la cyanose et, c'est pourquoi, il insiste sur la nécessité de corriger par des moyens chirurgicaux les malformations congénitales, donnant la Maladie Bleue.

Puis TAUSSIG et BLALOCK considèrent qu'en cas de tétralogie de Fallot, ce n'est pas le shunt qui en est responsable, ni l'insuffisance d'hématose d'origine pulmonaire, mais l'insuffisance du flot sanguin, arrivant au contact de l'air alvéolaire et déterminant la non-saturation en oxygène du sang artériel. Donc, le but de l'intervention chirurgicale serait un apport sanguin « adéquat » au poumon.

TAUSSIG donne une triple preuve de ce mécanisme, que nous résumons :

1) l'anastomose sous-clavière-artère pulmonaire;

2) la ligature accidentelle du canal artériel chez les malades porteurs d'une tétralogie ignorée, entraînant l'apparition très rapide de cyanose et la mort;

3) enfin, la date d'apparition de la cyanose, retardée, en cas de tétralogie, correspond à la fermeture du canal artériel.

BING propose, avant et après l'intervention chirurgicale, l'étude physiologique des modifications de l'hémodynamique, surtout des changements quantitatifs du volume du sang perfusant l'artère pulmonaire et les poumons, et l'étude de l'adaptation des sujets à une saturation diminuée en oxygène.

TAUSSIG insiste sur la position de l'enfant au moment d'une crise qu'il sent venir dans la cyanose paroxystique : c'est le « squatting » : l'enfant se récroqueville, s'accroupit brusquement en position « in utero » et reste longtemps immobile, indifférent, jusqu'à l'accès dyspnéique, qui l'attaque. Au lit, il prend souvent la même position, comme si elle correspondait à son moyen de défense spontané.

Nous avons parlé de ce signe, en marge de l'intervention chirurgicale, car il nous paraît particulièrement intéressant.

Avant de décider l'opération, il faut faire un examen minutieux du malade :

1) au point de vue de la cyanose;

2) des troubles fonctionnels;

3) des manifestations physiques (hippocratisme des Joigts et des orteils);

4) modifications hématologiques du sang (polyglobulie);

5) examen cardio-vasculaire : pouls, tension artérielle, bruits du cœur, tracé électro-cardiographique, radioscopie, l'angio-cardiographie.

Après cet examen pré-opératoire, il convient d'établir le mode d'intervention, si on s'est décidé à la faire.

BLALOCK pense que l'anastomose serait indiquée pour :

1) le tronc artériel commun avec une circulation bronchique collatérale développée;

2) cœur triloculaire avec sténose pulmonaire;

3) sténose aortique;

4) cardiopathies congénitales cyanogènes.

Et nous ne citons que quelques-unes de ces interventions, s'intéressant surtout à la Maladie Bleue.

Les procédés techniques opératoires sont difficiles à décrire, car ils s'adaptent aux cas particuliers et chaque opérateur a ses méthodes et ses préférences, aussi, avec notre peu d'expérience à ce sujet, nous n'insistons pas sur eux.

Il est un fait, et ce fait est indéniable, que des cas de guérison, à la suite d'un acte opératoire, furent enregistrés et les vies humaines furent sauvées.

L'avenir se chargera des nouvelles conquêtes dans le domaine des vasculocardiopathies congénitales, cyanogènes, et nous avons foi en lui.

# CONCLUSIONS

En terminant notre étude de la Maladie Bleue et de son traitement, nous concluons :

I. — La Maladie Bleue est un syndrome complexe lié a des malformations congénitales du cœur et des vaisseaux y atteignant.

II. — La Science française a donné un grand apport dans le domaine de l'étude de la Maladie Bleue.

III. — La tétralogie de Fallot, reconnue universellemcnt, fut la base de l'établissement du traitement de la Maladie Bleue.

IV. — Le traitement médical de la Maladie Bleue bénéficie d'une aide précieuse de la chirurgie.

V. — Le traitement chirurgical est en pleine évolution et promet un avenir meilleur aux malades atteints de cette affection.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de thèse :
MOREAU

Vu et Permis d'Imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

# BIBLIOGRAPHIE


AUBERTIN. — Sténose congénitale de l'artère pulmonaire et tuberculose pulmonaire. (*Paris Médical*, 1-413, mai 1935.)

BARD. — Des caractères des souffles cardiaques dans la maladie bleue. (*Arch. des Mal. du Cœur*, p. 97, 1917.)

BERNARD (Ch.). — Rétrécissement pulmonaire. (*Arch. Génér. de Méd.*, 1856.)

BOUILLAUD. — Traité des maladies du cœur. Paris, 1885.

CAMPERGUE. — Contribution à l'étude de la cyanose congénitale. (*Thèse de Paris*, 1913.)

CLERC (A.). — Maladies du cœur. Paris, 1940.

DEBRÉ (R.), LESNÉ et ROHMER. — Pathologie infantile, t. II, Paris, 1946.

DUGUET et LANDOUZY. — Rétrécissement pulmonaire. (*Soc. Méd. des Hôp.*, 19 juillet 1895.)

DUROZIER. — Traité des maladies du cœur. 1891.

ESCALLE (J.-E.-J.). — Etude critique du diagnostic clinique du rétrécissement congénital isolé de l'artère pulmonaire. (*Thèse de Paris*, 1942.)

FALLOT. — Maladie bleue. (*Marseille Médical*, p. 77, 1888.)

GAILLARD. — (*Bull. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 22 novembre 1918.)

HARRISON. — Congenital Heart Disease. (*Am. Heart*, p. 213, 1929.)

JOSSERAND. — Rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire. (*Lyon Médical*, p. 674, 1906.)

LAUBRY et PEZZI. — Traité des maladies congénitales du cœur. 1922.

LIAN. — Maladies du cœur et des vaisseaux. 1934.

MÉNÉTRIER. — Cyanose congénitale R. P. (*Progrès Méd.*, p. 1077, 1884.)

NOBÉCOURT (P.). — Cardiopathies de l'enfance. 1914.

PASTEUR-VALLERY-RADOT. — Rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire. (*Soc. Anat.*, 652, 17 novembre 1911.)

VAQUEZ et BORDET. — Cœur et aorte. Paris, 1920.

WEIL. — La pathologie de l'art pulmonaire. (*Bruxelles Médical*, n° 13, p. 348, 23 janvier 1933.)

R. FOULON, IMPRIMEUR, 29, Rue Deparcieux. — PARIS 14e